



Trabalhos Científicos

Título: Ictiose Congênita – Relato De Dois Casos Em Uma Mesma Família

Autores: CAROLLINE CAZAGRANDE (HMAF); FÁBIO CARDOSO (HMAF); CARMEN ELIAS (HMAF); DAÍZA LIMA (HMAF); CARLA ONTIVEROS (HMAF); CATHARINA SILVA (HMAF); BRUNA RODRIGUES (HMAF)

Resumo: Introdução A ictiose é uma doença dermatológica congênita ou adquirida, rara, caracterizada por defeitos de queratinização. É classificada e diferenciada por questões de ordem clínica, histopatológica e genética, não necessitando de exames laboratoriais sofisticados para o seu diagnóstico. A forma lamelar é uma das mais comuns desordens de ictiose autossômica herdada recessivamente, e tem incidência de 1:300000 recém-nascidos na população geral e 1:4 em uma mesma família, com igual distribuição entre os gêneros. Embora rara, a apresentação de dois casos em uma mesma família nos levou a fazer um estudo sobre a patologia em questão. Descrição do caso Relatamos dois casos de ictiose congênita lamelar em uma mesma família, filhos de pais não consanguíneos, nascidos e acompanhados em uma maternidade pública no município do Rio de Janeiro. A evolução clínica dos irmãos foi bem semelhante, com descamação laminar difusa da pele ao nascimento, ectrópio e eclábio. Discussão Os dois casos descritos foram de irmãos, da terceira e quarta gestações, com primogênito saudável e um aborto espontâneo. Apesar do aconselhamento genético, houve o nascimento de outra criança com a mesma síndrome, na mesma instituição. A experiência da equipe multidisciplinar que assistiu o primeiro caso contribuiu para o manejo adequado do segundo. Baseado em revisões bibliográficas foi evidenciado que o tratamento conservador com hidratação cutânea, antibioticoterapia profilática e lubrificação ocular contribuem para um bom prognóstico. Conclusão Após análise dos casos podemos concluir que, apesar da raridade da doença descrita na literatura, observamos dois casos na mesma família com evolução favorável. Dentre as complicações da ictiose, a desidratação e a infecção secundária são as principais causas de mortalidade. O início precoce do tratamento e as medidas de suporte intensivo foram primordiais para uma evolução favorável no período neonatal.